

**PARAPSORIASIS EN PLAQUES DISSEMINÉES
(MORBUS BROCC)**

**Krankheitsverlauf unter besonderer Berücksichtigung
des Übergangs in Mycosis fungoides**

Herbert Thalmair

1978

DISSERTATIONS— UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik

der Universität München

Direktor: Prof. Dr. O. Braun-Falco

PARAPSORIASIS EN PLAQUES DISSEMINÉES (MORBUS BROCCQ)

Krankheitsverlauf unter besonderer Berücksichtigung
des Übergangs in Mycosis fungoides

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Herbert Thalmair

aus
Freising

Jahr
1978

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der
Universität München

Berichterstatter: Priv. Doz. Dr. G. B u r g
Mitberichterstatter: Professor Dr. O. B r a u n - F a l c o
Dekan: Professor Dr. W. S p a n n

Tag der mündlichen Prüfung: 17.10.1978



	Seite
Einleitung	
1. 1. Die Bedeutung der Ernährung des Menschen	3
1. 2. Die Bedeutung der Ernährung des Menschen	3
1. 3. Die Bedeutung der Ernährung des Menschen	3
1. 4. Die Bedeutung der Ernährung des Menschen	3

1. Die Ernährung des Menschen

1. 1. Die Ernährung des Menschen	3
1. 2. Die Ernährung des Menschen	3
1. 3. Die Ernährung des Menschen	3
1. 4. Die Ernährung des Menschen	3
1. 5. Die Ernährung des Menschen	3
1. 6. Die Ernährung des Menschen	3
1. 7. Die Ernährung des Menschen	3
1. 8. Die Ernährung des Menschen	3
1. 9. Die Ernährung des Menschen	3
1. 10. Die Ernährung des Menschen	3

Meiner Familie gewidmet

2. Die Ernährung des Menschen

2. 1. Die Ernährung des Menschen	3
2. 2. Die Ernährung des Menschen	3
2. 3. Die Ernährung des Menschen	3
2. 4. Die Ernährung des Menschen	3
2. 5. Die Ernährung des Menschen	3
2. 6. Die Ernährung des Menschen	3
2. 7. Die Ernährung des Menschen	3
2. 8. Die Ernährung des Menschen	3
2. 9. Die Ernährung des Menschen	3
2. 10. Die Ernährung des Menschen	3
2. 11. Die Ernährung des Menschen	3
2. 12. Die Ernährung des Menschen	3
2. 13. Die Ernährung des Menschen	3
2. 14. Die Ernährung des Menschen	3
2. 15. Die Ernährung des Menschen	3
2. 16. Die Ernährung des Menschen	3
2. 17. Die Ernährung des Menschen	3
2. 18. Die Ernährung des Menschen	3
2. 19. Die Ernährung des Menschen	3
2. 20. Die Ernährung des Menschen	3



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1. <u>EINLEITUNG</u>	
1. 1. Historische Entwicklung des Krankheitsbegriffes und Definition	5
1. 2. Typeneinteilung des Morbus Brocq nach Samman	8
1. 3. Ziel der Arbeit und Darstellung der Problematik	9
2. <u>MATERIAL UND METHODE</u>	
2. 1. Material: Informationen aus histologischen Präparaten, Krankenblättern und Fragebögen	10
2. 2. Methode: Auswertung der Ergebnisse an Hand von Histologien, Krankenblättern und Fragebögen	11
3. <u>ERGEBNISSE</u>	
3. 1. Epidemiologie und Klinik	12
3. 1. 1. Gesamtanzahl der Patienten	12
3. 1. 2. Alters- und Geschlechtsverteilung	12
3. 1. 3. Familienanamnese	12
3. 1. 4. Eigenanamnese	12
3. 1. 5. Klinisches Bild	17
3. 1. 6. Wechsel des klinischen Bildes	20
3. 1. 7. Dauer der Erkrankung	21
3. 1. 8. Übergang in Mycosis fungoides	22
3. 1. 9. Therapie	22
3. 2. Histopathologisches Substrat	24
3. 2. 1. Anzahl der Histologien	24
3. 2. 2. Histologische Diagnosen	24

4. BESPRECHUNG

4. 1. Alters- und Geschlechtsverteilung bei Parapsoriasis en plaques	26
4. 2. Familien- und Eigenanamnese	26
4. 3. Juckreiz	27
4. 4. Häufigkeit eines Übergangs der Parapsoriasis en plaques in eine Mykosis fungoides	28
4. 5. Einteilung der Parapsoriasis en plaques nach Samman	32
4. 6. Histopathologisches Substrat	36
4. 6. 1. Parapsoriasis en plaques, benigner Typ	
4. 6. 2. Parapsoriasis en plaques atrophischer Typ	37
4. 7. Problematik der histologischen Diagnostik der Parapsoriasis en plaques	38
4. 8. Weitere Methoden zur diagnostischen Abgrenzung	40
4. 9. Therapie der Parapsoriasis en plaques	42

5. ZUSAMMENFASSUNG

46

6. LITERATURVERZEICHNIS

48

7. ANHANG

Fragebogen
Lebenslauf

1. EINLEITUNG: ⁹

1. 1. Historische Entwicklung des Krankheitsbegriffes und Definition.

Im Jahre 1890 beschrieben Unna et al. (40) zwei Fälle von sogenannter Parakeratosis variegata. Brocq (6) sah 1897 einen von diesen Fällen und beschrieb ihn in seinem Bericht als "erythrodermie pityriasique en plaques disséminées". Brocq konnte bei diesem Fall und in einigen ähnlichen Fällen später einen Übergang in eine Mykosis fungoides feststellen. 1902 hat Brocq (7) die Pityriasis lichenoides chronica, die Parakeratosis variegata und die Parapsoriasis en plaques disséminées (Brocq'sche Krankheit, PPP) unter dem Begriff Parapsoriasis zusammengefaßt und erstmals die PPP beschrieben. Diese drei Krankheitsbilder zeigen jedoch keinerlei Verwandtschaft mit der Psoriasis und gehören sicherlich auch untereinander nicht zusammen. Ihre Pathogenese und die klinischen Bilder sind unterschiedlich. Die häufigste Form ist wohl die PPP, bei der bereits Brocq (7) einen möglichen Übergang in eine Mykosis fungoides diskutierte.

Bei der PPP kommt es zum Auftreten rötlicher oder bräunlicher Herde, die meist münzgroß, aber auch größer sein können. Sie liegen in den Spaltlinien der Haut und befallen den ganzen Körper, hauptsächlich die proximalen Extremitätenanteile, jedoch unter Aussparung von Kopf, Gesicht und Genitale. Als typische Faktoren der PPP nannte Brocq: fehlender Juckreiz, keine Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes, langsame Evolution, geringe Heilungstendenz, Therapieresistenz und geringe, bzw. fehlende Infiltration der Hauteffloreszenzen.

1905 nannte Radcliffe-Crocker (35) diese Erkrankung "xantho-erythroderma perstans", welche Civatte (9) in die Gruppe der praemykotischen Dermatosen einreichte. 1938 teilte Keil (25) die Parapsoriasis in 4 Gruppen ein:

1. Parapsoriasis en gouttes oder pityriasis lichenoides chronica (Juliusberg, 24)
2. Parapsoriasis "lichenoides" (Brocq), welche als Äquivalent zur Parakeratosis variegata (Unna, Santi und Pollitzer, 40) betrachtet wird.
3. Parapsoriasis in patches (érythrodermie pityriasique en plaques disséminées) und
4. Retiforme (netzförmige) Parapsoriasis (Poikilodermie).

Keil sah in der PPP nur eine Vorstufe der Mykosis fungoides, da die bekannten differential-diagnostischen Kriterien wie Infiltration, Pruritus, Polymorphismus, Farbe der Flecken, Lokalisation, Dauer der Erkrankung und Reaktion auf die Therapie keine eindeutige Unterscheidung beider Erkrankungen erlauben, vor allem deshalb, weil eine Mykosis fungoides im Frühstadium nur sehr schwer erkennbar ist.

1951 trennte Civatte (10) die Begriffe Pityriasis lichenoides chronica von der Pityriasis lichenoides acuta (Morbus Mucha-Habermann). Übrig blieb die Parapsoriasis en plaques und die Parapsoriasis lichenoides.

Samman (36) teilte 1972 die Parapsoriasis in zwei Typen ein, in einen benignen und einen möglicherweise malignen.

Den ersten Typ nannte er Parapsoriasis en plaques (benigner Typ) oder "chronic superficial dermatitis" den Calnan und Meara (8) "chronic superficial dermatitis" und Montgomery (29) "simple discrete type of parapsoriasis en plaques" nannten.

Der zweite Typ ist die Poikilodermie atrophicans vasculare (nach Jacobi, 23), "prereticulotic poikiloderma or atrophic parapsoriasis", welchen Montgomery (29) "large plaque type of parapsoriasis en plaques" und Palmer (32) "atrophic parapsoriasis" nannten.

Bonvalet et al. (4) unterschied 3 Formen der PPP:

1. Parapsoriasis digitiform oder benigner Typ, entspricht der "chronic superficial dermatitis"
2. Parapsoriasis "en grandes plaques simples"
3. Parapsoriasis "en grandes plaques poikilodermiques" entspricht der "prereticulotic poikiloderma"

Ebenso teilte Bardach (2) die Parapsoriasis in 3 Gruppen ein:

1. Parapsoriasis en plaques; diese entspricht dem benignem Typ bei Samman.
2. Parapsoriasis lichenoides; diese entspricht dem atrophischen Typ bei Samman.
3. Poikilodermatische Parapsoriasis, sie stellt das Endstadium der Parapsoriasis lichenoides dar.

Er lehnte eine Unterteilung in benigne und maligne Typen a priori ab, da diese Unterscheidung im Einzelfall nur retrospektiv getroffen werden kann. Bardach sah alle Formen als potentiell prämykosid bzw. prämaligane an.

In dieser Arbeit haben wir uns an die Typeneinteilung nach Samman gehalten, da sie unserer Meinung nach eine gute Hilfe zur Diagnostik darstellt und die Vielzahl der Synonyma auf ein Minimum reduziert.

1. 2. Typeneinteilung des Morbus Brocq nach Samman.

Samman (36) unterscheidet zwei Formen der PPP:

1. Die Parapsoriasis en plaques (benigner Typ) oder chronische superficielle Dermatitis ist charakterisiert durch kleine runde oder ovale Hautflecken an Stamm und Extremitäten. Sie bleiben in der Regel unverändert und sind mit einer feinen Schuppe überzogen. An den unteren Extremitäten können die Flecken gelegentlich etwas größer sein. Die Farbe der einzelnen Flecken ist einheitlich. Die Hauterscheinungen bleiben viele Jahre hindurch konstant, Juckreiz wird selten beobachtet. Histologisch läßt sich diese Form als sehr mildes Ekzematid interpretieren.

2. Die Poikilodermie atrophicans vasculare oder praeretikulotische Poikilodermie (atrophischer Typ) zeigt sich in größeren Hautflecken als bei dem benignen Typ. Der ganze Körper kann befallen sein und die Flecken erscheinen netzartig und teilweise leicht atrophisch. Histologisch zeigt sich eine epidermale Atrophie. Unter der Epidermis ist meist ein lymphozytäres Infiltrat. Diese Form wird als möglicherweise maligne bezeichnet.

1. 3. Ziel der Arbeit und Darstellung der Problematik.

Aufgabe und Ziel dieser Arbeit war es, in Anlehnung an Samman anhand des Patientengutes der Dermatologischen Klinik der Ludwig-Maximilians-Universität München von 1961-1976 zu folgenden Problemen Stellung zu nehmen:

1. Wie ist der Krankheitsverlauf der PPP ?
(Typeneinteilung nach Samman)
2. Wie häufig findet sich ein Übergang in diesen beiden Typen in eine Mykosis fungoides?
3. Kann die PPP als Vorstadium einer Mykosis fungoides betrachtet werden ?

Die vorliegenden Untersuchungsergebnisse basieren zum Teil auf der Auswertung eines Fragebogens, welche immer mit Fehlern behaftet ist. Obwohl der Fragebogen bewußt einfach gehalten wurde, sind dennoch Fehler nicht ganz auszuschließen. So wurden bei einigen Fragebögen manche Fragen nicht eindeutig beantwortet, und konnten deshalb nicht ausgewertet werden. Ein weiterer Nachteil liegt in der kurzen Kontrollzeit der Patienten der letzten Jahre.

2. MATERIAL UND METHODE

2. 1. Material

Unter den histologischen Befunden der Dermatologischen Universitätsklinik München konnten in der Zeit von 1961-1976 insgesamt 225 Histologien mit der Enddiagnose PPP bzw. mit dem Verdacht auf PPP gefunden werden.

stationäre Patienten	23
ambulante Patienten	57
Einsendehistologien	145
Gesamt	225

Tab. 1: Anzahl der histologischen Befunde mit PPP an der Dermatologischen Universitätsklinik München von 1961-1976.

Wir verschickten an 135 Patienten (80 Patienten der Klinik und 55 Patienten von auswärtigen Kollegen) einen Fragebogen (siehe Anhang).

Die wichtigsten Fragen lauteten:

1. Dauer der Erkrankung
2. Form der Hauterscheinungen
3. Farbe der Hauterscheinungen
4. Größe der Hauterscheinungen
5. Juckreiz
6. Lokalisation der Hauterscheinungen
7. Jahreszeitliche Veränderungen
8. Behandlung und Therapieerfolg
9. Familienanamnese
10. Waschgewohnheiten

Fragebögen		
verschickt	135	
eingegangen	88	(62,5%)
davon		
ausgewertet	62	(70,5%)
unbrauchbar	26	(29,5%)
verstorbene Patienten	5	(von Angehörigen zurückge- schickt)

Tab. 2: Anzahl der ausgesandten, zurückerhaltenen und
ausgewerteten Fragebögen

Von den Patienten der Klinik lagen auch die Krankenblätter zur Auswertung bereit, ebenso die Krankenblätter von weiteren 22 Patienten, die aber sonst nicht erfaßt werden konnten.

2. 2. Methode

Alle zur Verfügung stehenden Ergebnisse der vorhandenen Unterlagen (Fragebögen, Krankenblätter, Histologien) wurden ausgewertet. Um mögliche Fehler bei der Auswertung der Fragebögen zu vermeiden, wurden die Angaben mit den Krankenblättern soweit vorhanden, verglichen.

3. ERGEBNISSE

3. 1. Epidemiologie und Klinik

Datenerhebung von Krankenblättern und Fragebögen.

3. 1. 1. Gesamtanzahl der Patienten

Es konnten die Unterlagen von insgesamt 84 Patienten ausgewertet werden. Sechs Patienten waren bereits verstorben, bei drei von diesen Patienten blieb die Todesursache unbekannt; (bei einem ist jedoch mit Sicherheit eine Hauterkrankung als Todesursache auszuschließen). Von den übrigen Patienten ist einer tödlich verunglückt, ein Patient hatte ein Zungen-Karzinom und ein Patient starb infolge einer Mykosis fungoides.

3. 1. 2. Alters- und Geschlechtsverteilung (Abb. 1)

Bei der Auswertung der Unterlagen war die Anzahl der Männer ($n=57$, 67,9%) doppelt so hoch wie die der Frauen ($n=27$, 32,1%)

Das Alter bei Beginn der Erkrankung lag hauptsächlich zwischen dem dritten und siebten Lebensjahrzehnt. Im jugendlichen (1-20 Jahre) und im senilen (über 70 Jahre) Alter konnten wir den Beginn der PPP nur bei 9 (10,7%) Patienten feststellen.

3. 1. 3. Familienanamnese

In Bezug auf die Familienanamnese gaben 5 Patienten (5,9%) an, daß ein Familienmitglied schon einmal eine derartige Krankheit hatte.

3. 1. 4. Eigenanamnese

Bei 63 Patienten fanden sich keine Vorerkrankungen im Sinne einer Atopie in der Anamnese.

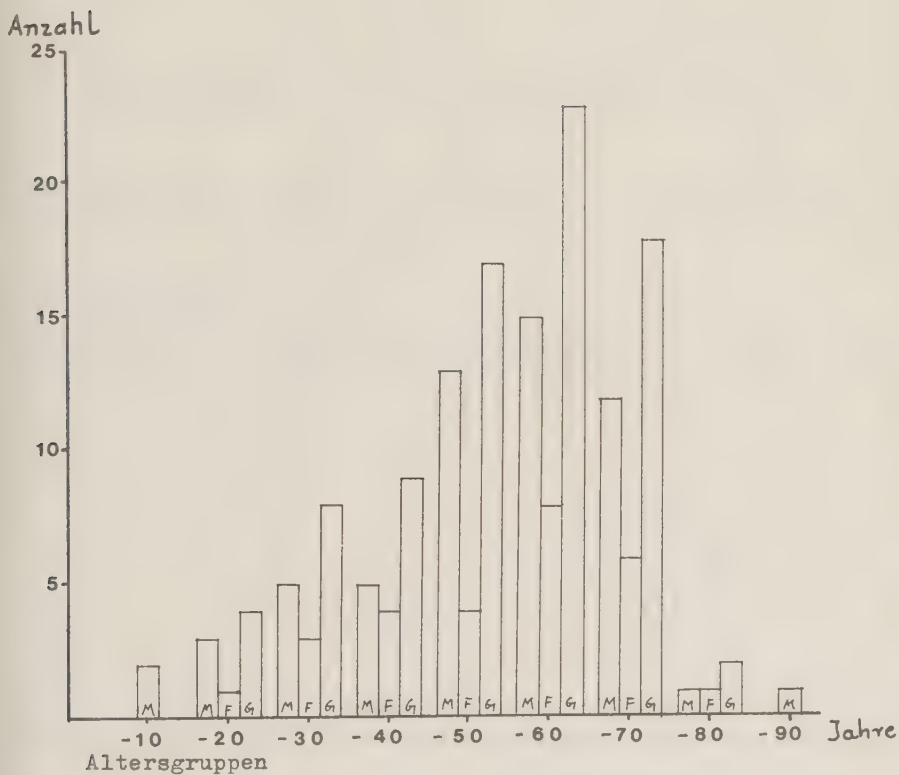


Abb. 1: Alters- und Geschlechtsverteilung bei
84 Patienten mit Parapsoriasis en plaques

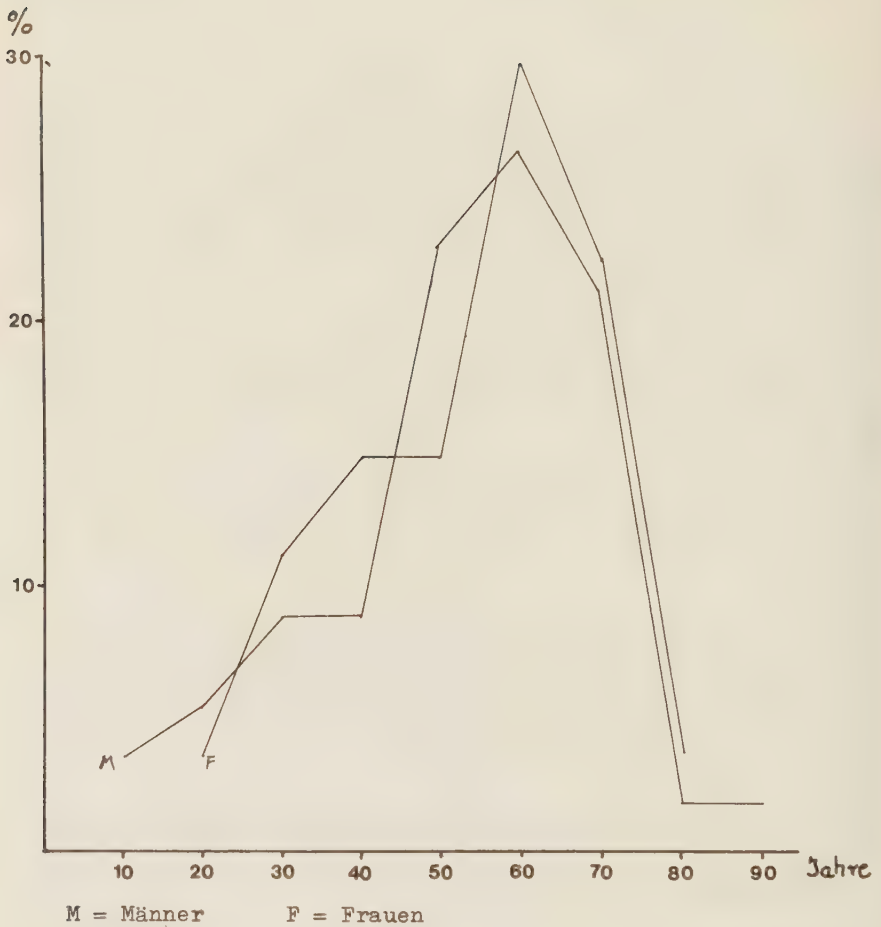


Abb. 2: Die prozentuale Verteilung nach Alter und Geschlecht bei 84 Patienten mit Parapsoriasis en plaques.

Krankheiten in der Anamnese	Patientenzahl
Asthma	7 (8,3%)
Heuschnupfen	8 (9,5%)
Kindereczem	5 (6%)
Gesamt	20 (23,8%)

Tab. 3: Anamnestische Erkrankungen bei 20 Patienten mit PPP

Ein Patient hatte einen gut eingestellten Diabetes.

21 Patienten besaßen Haustiere.

Waschgewohnheiten:

Um ein Exsikkationsekzematid auszuschließen, befragten wir auch die Patienten über ihre Waschgewohnheiten.

Wie oft baden oder duschen Sie?

Häufigkeit des Badens	Patientenzahl
täglich	8 (9,5%)
mehrmals wöchentlich	28 (33,3%)
einmal wöchentlich	24 (28,6%)
Gesamt	60

Tab. 4: Waschgewohnheiten bei 60 Patienten mit PPP

Zwei Patienten gaben an, sich nur zu waschen.

Mit Seife waschen sich 40 Patienten, davon 23 Patienten mit medizinischer Seife, 17 Patienten nehmen ein Schaumbad und ein Patient nur Wasser ohne Zusatz.

Hauttyp:

Die meisten Patienten gaben ihren Hauttyp mit normal an. Ein Drittel gab an, eine trockene Haut zu haben. Sehr gering war dagegen die Zahl der Patienten mit fettem Hauttyp. (Tab. 5)

Welche Haut haben Sie?

Hauttyp	Patientenzahl
normal	34 (40,5%)
trocken	25 (29,8%)
fett	3 (3,6%)
ohne Angaben	22 (26,2%)
Gesamt	84

Tab. 5: Die Hauttypen von 84 Patienten mit PPP

Berufsgruppen:

Sehr stark war die Gruppe der Arbeiter vertreten, während die akad. Berufe am schwächsten vertreten waren. (Tab. 6)

Unser Patientengut setzt sich aus folgenden Berufsgruppen zusammen:

Berufsgruppe	Patientenzahl
Arbeiter	22 (26,2%)
Beamte, Angestellte	13 (15,5%)
Akad. Berufe	5 (6%)
Hausfrauen	7 (8,3%)
Rentner	10 (12%)
ohne Angaben	27 (32,1%)
Gesamt	84

Tab. 6: Die Einteilung von 84 Patienten nach Berufsgruppen.

3. 1. 5. Klinisches Bild:

Zur Darstellung des klinischen Bildes wurden unsere Patienten nach Farbe, Form und Größe der Hauterscheinungen gefragt. Die meisten Patienten (52,4%) gaben rötlich-braun als Farbe der Hauterscheinungen an. Lediglich 4,8% der Patienten nannten als Farbe gelb. (Tab. 7)

Welche Farbe haben die Hauterscheinungen?

Farbe	Patientenzahl
rötlich-braun	44 (52,4%)
rötlich	34 (40,5%)
gelb	4 (4,8%)
Gesamt	82

Tab. 7: Farbe der Hauterscheinungen bei 82 Patienten mit PPP.

Bei unseren Patienten war die häufigste Form der Hauterscheinungen rund, nämlich bei 38,1% der Fälle. 37% hatten verschiedene Formen. (Tab. 8)

Welche Form haben die Hauterscheinungen?

Form	Patientenzahl
rund	32 (38,1%)
oval	12 (14,3%)
länglich	7 (8,3%)
verschieden	31 (37%)
Gesamt	82

Tab. 8: Formen der Hauterscheinungen bei 82 Patienten mit PPP.

Bei den meisten Patienten (53,6%) waren die Effloreszenzen münzgroß. Größer als handtellergroß waren die Hautflecken nur bei 6% der Fälle und 19% hatten Mischformen. (Tab. 9)

Welche Größe haben die Hauterscheinungen?

Größe	Patientenzahl
klein (münzgroß	45 (53,6%)
eichenblatt- bis handtellergroß	16 (19%)
größer	5 (6%)
Mischformen (von münz- bis handtellergroß)	16 (19%)
Gesamt	82

Tab. 9: Größe der Hauterscheinungen bei 82 Patienten mit PPP.

Lokalisation der Hauterscheinungen:

Die Lokalisation der Hauterscheinungen und deren Häufigkeit zeigt Abbildung 3:



1. Stamm und obere
und untere Extremitäten
n=45 (54,8%)



2. Stamm und obere
Extremitäten
n=5 (6,1%)



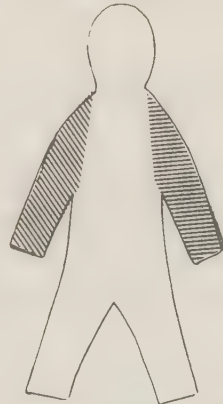
3. Stamm und untere
Extremitäten
n=10 (12,2%)



4. obere und untere
Extremitäten
n=13 (16%)



5. Stamm
n=4 (4,9%)



6. obere Extremitäten
n=4 (4,9%)

Abb. 3: Die Lokalisation der Hauterscheinungen bei 81 Patienten mit Parapsoriasis en plaques.

Lediglich ein Patient (1,2%) hatte die Effloreszenzen nur an einem Unterschenkel.

Juckreiz der Hauterscheinungen:

Während 34,5% der Patienten gelegentlich Juckreiz hatten, gaben 20,2% der Patienten an, nie Juckreiz zu verspüren. (Tab. 10)

Hatten Sie Juckreiz im Bereich der Hauterscheinungen?

Häufigkeit	Patientenzahl
gelegentlich	29 (34,5%)
öfter	28 (33,3%)
nie	17 (20,2%)
keine Angaben	10 (11,9%)
Gesamt	84

Tab. 10: Juckreiz bei 84 Patienten mit PPP.

3. 1. 6. Wechsel des klinischen Bildes:

Für den Verlauf der Krankheitsergab sich folgendes Bild:

Bei 10 Patienten (12%) begann die Erkrankung mit kleinen (münzgroßen) Herden, die dann im Laufe der Jahre - zwischen 3 und 14 Jahren - größer (eichenblattgroß bis großflächig) wurden. Bei allen anderen Patienten blieben die Herde in der Größe wie zu Beginn der Erkrankung.

In 41 Fällen (48,8%) hat sich die Erkrankung im Sommer nicht verändert, 38 Patienten (45,2%) gaben eine Besserung an, während 5 Patienten (6%) keine Angaben machten.

Auf die Frage, ob die Hauterscheinungen wechselnd stark ausgeprägt seien, einmal völlig verschwunden und nach einiger Zeit wieder aufgetreten sind, gaben 10 Patienten (12%) an, daß bereits nach einigen Wochen die Effloreszenzen wieder erschienen, während bei 18 Patienten (21,4%) erst nach einigen Monaten die Hauterscheinungen wieder auftraten. Bei 56 Patienten (66,6%) waren die Hauterscheinungen nie verschwunden.

3. 1. 7. Dauer der Erkrankung:

Zum Zeitpunkt der Befragung machten die Patienten folgende Angaben zur Dauer der Erkrankung:

Krankheitsdauer	Patientenzahl
weniger als 5 Jahre	28 (33,3%)
5-10 Jahre	14 (16,7%)
10-15 Jahre	9 (10,7%)
über 15 Jahre	10 (11,9%)
davon 25 Jahre	1 (1,2%)
33 Jahre	1 (1,2%)
35 Jahre	2 (2,4%)

Tab. 11: Die Krankheitsdauer bei 65 Patienten mit PPP.

Zwei Patienten gaben an, daß die Erscheinungen bereits nach wenigen Wochen verschwunden waren, bei 11 Patienten (13,1%) nach einigen Monaten und bei 5 Patienten (6%) dauerte die Erkrankung von Beginn bis zum völligen Abheilen der Effloreszenzen mehrere Jahre. 5 Patienten (6%) sind bereits verstorben. Bei den anderen Patienten war bis zum Tage der Befragung bzw. Untersuchung keine Abheilung eingetreten. Bei einer Patientin waren die Erscheinungen während der Schwangerschaft völlig verschwunden.

3. 1. 8. Übergang in Mykosis fungoides

Bei 10 Patienten (12%) fanden wir nach den histologischen Befunden die Diagnose "Parapsoriasis en plaques mit initialer Mykosis fungoides". Davon hatten 4 Patienten (4,8%) großflächige Effloreszenzen, weitere 4 Patienten (4,8%) mittlere und 2 Patienten (2,4%) kleine Effloreszenzen. Bei 2 Patienten (2,4%) handelte es sich klinisch und histologisch um eine Mykosis fungoides. Bei 1 Patienten (1,2%) verlief die Erkrankung mit Übergang in Mykosis fungoides sehr rasch und dauerte bis zum Tode nur 5 Jahre.

Im folgenden soll kurz der Krankheitsverlauf bei dieser Patientin geschildert werden:

Kasuistik: Die Patientin war bei Beginn der Erkrankung 63 Jahre alt. Der gesamte Stamm war mit kleinen Effloreszenzen bedeckt, die gelegentlich verschwanden, aber immer wieder erschienen. 3 Jahre später waren die Herde persistent, waren von gelb-rötlicher Farbe und schuppig. Die Herde waren infiltriert. Die Diagnose lautete PPP mit Übergang in Mykosis fungoides. Nach Röntgenbestrahlungen waren die Infiltrate zurückgegangen. Sämtliche Laborwerte lagen im Normbereich. Bereits 1 Jahr später wurde die Patientin stationär in die Klinik aufgenommen mit einer Mykosis fungoides (Stadium II (Alibert-Bazin)) mit stark ausgedehnten flächigen ulzerierten Hautinfiltraten. Die BKS war stark erhöht. Die Patientin verstarb kurz darauf infolge einer Anämie und Hypergammaglobulinämie.

3. 1. 9. Therapie

Für die Therapie wurden überwiegend glucocorticoid-haltige Cremes bzw. Salben verwendet, 46 Patienten (54,8%) dauernd damit behandelt, 31 Patienten (37%) dagegen nicht. 7 Patienten (8,3%) machten darüber keine Angaben.

Von den 46 mit glucocorticoidhaltigen Cremes bzw. Salben dauerbehandelten Patienten gaben nur 15,2% eine vollständige Abheilung an. Bei 43,5% der Fälle trat eine Besserung der Erkrankung, jedoch keine Abheilung ein. (Tab. 12)

	Patientenzahl
Abheilung der Hauterscheinungen	7 (15,2%)
Besserung	20 (43,5%)
keine Veränderung	17 (37%)
Verschlechterung	2 (4,3%)

Tab. 12: Ergebnisse der Therapie bei Dauerbehandlung der Hauterscheinungen mit glucocorticoidhaltigen Cremes bzw. Salben.

Zwei Patienten wurden homöopathisch behandelt, wobei bei einem Patienten eine Abheilung eintrat. Ein Patient gab an, auf die Behandlung mit Penatenöl sei erst eine Besserung und später eine Abheilung der Effloreszenzen eingetreten.

Von den nicht behandelten Patienten berichteten 5 Patienten (16,1%) über eine plötzliche Besserung und 2 Patienten (6,5%) über eine Abheilung der Hauterscheinungen.

Mit UV Licht (Höhensonne) wurden 21 Patienten bestrahlt. Davon gaben 10 Patienten (47,6%) eine leichte Besserung an.

5 Patienten wurden mit der Photochemotherapie (PUVA) behandelt. Alle 5 Patienten gaben eine Besserung der Hauterscheinungen an, zwei Patienten waren sogar 6, bzw. 3 Monate völlig erscheinungsfrei.

3. 2. Histopathologisches Substrat

Bei Durchsicht der Histologien fiel uns die steigende Zahl der Erkrankung in den letzten Jahren auf. Allein in den letzten 3 Jahren (1974-1976) fanden wir 72 Patienten (32%), während sich die restlichen 153 Patienten (68%) auf 14 Jahre verteilten.

3. 2. 1. Anzahl der histologischen Untersuchungen:

Von 17 Patienten (20,2%) lagen mehrere histologische Befunde vor, die im Abstand von mehreren Jahren gemacht wurden. Bei den Patienten, von denen Probebiopsien von auswärtigen Dermatologen zur Begutachtung eingeschickt worden waren, lag in der Regel nur ein histologischer Befund vor.

3. 2. 2. Histologische Diagnosen:

Verdacht auf PPP	21 (25%)
PPP	53 (63,1%)
PPP mit initialer Mykosis fungoides	10 (11,9%)

Tab. 13: Histologische Diagnosen bei 84 Patienten mit PPP.

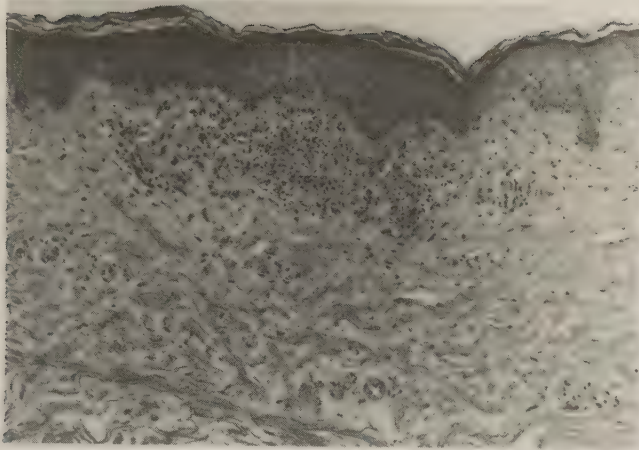


Abb. 4:

Morbus Brocq. Lymphozytoides Infiltrat im oberen Korium mit Exozytose in die Epidermis.

Hämatoxylin-Eosin. 125x.

Das histologische Bild der PPP ist durch folgende Veränderungen gekennzeichnet:

Orthokeratose. Wechselnde geringe Atrophie der Epidermis. Im oberen Korium band- oder fleckförmiges, überwiegend lymphozytäres Infiltrat. Vereinzelt Exozytose von Zellen in die Epidermis ohne Ausbildung von (Pautrier'schen) Mikroabszessen. (Abb. 4)

4. BESPRECHUNG:

4. 1. Alters- und Geschlechtsverteilung bei Parapsoriasis en plaques:

Unsere Ergebnisse zeigen, was auch schon andere Autoren feststellen konnten (Samman 36, Khan 26), daß Männer viel häufiger an PPP erkranken als Frauen. Ob dabei der Hormonhaushalt eine Rolle spielt, oder ob das Berufsleben (Umgang mit verschiedenartigen Materialien, der größere Hygiene erfordert) als Ursache der Erkrankung angesehen werden kann, ist nicht eindeutig zu klären. Die Arbeitergruppe ist zwar bei unseren Patienten am stärksten vertreten, doch liegt dies wahrscheinlich weniger an der Prädestination dieser Gruppe für die PPP, sondern vielmehr an der sozialen Struktur.

Das Alter bei Beginn der Erkrankung liegt bei 30-70 Jahren. Dies deckt sich mit Ergebnissen anderer Autoren (Samman 36, Khan 26, Heid et al. 20). Im jugendlichen Alter (bis 20 Jahre) und im höheren Alter (über 70 Jahre) scheint die PPP sehr selten aufzutreten. Somit fällt die Erkrankung mit der Schaffensperiode eines Menschen zusammen. Hier kommt wieder das Berufsleben (verbunden vielleicht mit Stress) als auslösender Faktor in Betracht.

4. 2. Familien- und Eigenanamnese

Die Familienanamnese und Eigenanamnese unserer Patienten erbrachte keine Hinweise auf die später auftretende Erkrankung. Zwar gaben 5,9% der Patienten an, in ihrer Familie sei schon einmal eine derartige Erkrankung aufgetreten, doch zeigt dies keine eindeutige Beziehung zur bestehenden Krankheit, da nicht sicher festgestellt werden konnte, ob es sich

bei den Familienmitgliedern auch um PPP handelte.

Ein Drittel unserer Patienten besitzt bzw. besaß Haustiere, denn einige haben auf Empfehlung ihres Hautarztes die Tiere weggegeben. Dennoch trat keine Besserung ihrer Erkrankung ein. Damit läßt sich ein Zusammenhang zwischen PPP und Haustieren zumindest bei diesen Patienten verneinen.

Wir untersuchten die Bedeutung der Waschgewohnheiten der Patienten für das Auftreten einer PPP. Acht Patienten (3 von 22 Arbeitern 13,6%, einer von 13 Angestellten 7,7%, 2 von 5 Akademikern 40%, eine von 7 Hausfrauen 14,3%, einer von 10 Rentnern 10%) gaben an, sich täglich zu baden, der Rest badet einmal, bzw. mehrmals wöchentlich. Zusammen mit den verwendeten Pflegemitteln läßt sich kein direkter Zusammenhang zwischen PPP und Waschgewohnheiten feststellen.

Ebenso gab die Einteilung der Hauttypen keinen Aufschluß über den Zusammenhang zur Erkrankung.

4. 3. Juckreiz

Der Juckreiz läßt sich nicht zur Differenzierung der beiden Typen der PPP heranziehen (Keil 25). Bei unseren Patienten können wir feststellen, daß die Anzahl der Patienten, die nie, gelegentlich oder öfter Juckreiz verspüren, in beiden Gruppen (benigner Typ und atrophischer Typ) jeweils etwa gleich groß war.

4. 4. Häufigkeit eines Übergangs der Parapsoriasis en plaques in eine Mykosis fungoides.

Die PPP ist eine langwierige, therapieresistente Erkrankung. Die Möglichkeit eines Übergangs in eine Mykosis fungoides wird seit Brocq immer wieder diskutiert.

Fleischmayer et al. (13) untersuchten 13 Fälle von PPP in einem Zeitraum von 8 bis 25 Jahren. 7 Fälle blieben unverändert. Weder klinisch noch histologisch waren Zeichen einer Mykosis fungoides festzustellen (nach 15-23 Jahren). In 6 Fällen lautete die Schlußdiagnose Mykosis fungoides. Sie entwickelte sich in 2 bis 8 Jahren in 5 Fällen. Es kam zu fortschreitender Dissemination der Hautveränderungen, zu vermehrtem Juckreiz, zu Verdickung der Herde, zu Lichenifikation oder Ekzematisation. Im 6. Fall dauerte es 25 Jahre bis zum Beginn des Tumorstadiums.

Grosshans und Altmann (19) gehen davon aus, daß der Übergang einer PPP in eine Mykosis fungoides sehr oft stattfindet. Diese Umwandlung kündigt sich durch Juckreiz, Infiltration der betreffenden Hautareale, poikilodermatische oder lichenoiden Veränderungen an. Der Übergang findet aber erst nach vielen Jahren statt. Gorins (16) fand unter 55 Patienten mit PPP viermal einen Übergang in Mykosis fungoides.

Osmundsen (31) untersuchte 41 Patienten, die während 1935-1960 an PPP erkrankt waren. 7 Patienten waren gestorben, keiner jedoch an Mykosis fungoides oder einem andern Lymphom. Bei 13 Patienten konnte eine PPP nicht eindeutig begründet werden. Die Hauterscheinungen verschwanden innerhalb von 2 Monaten bis 2 Jahren, dabei handelte es sich möglicherweise um seborrhoische Ekzeme, Pityriasis rosea und Kontaktdermatitis. Bei 18 Patienten war die Diagnose definitiv PPP. Die Dauer der Erkrankung betrug im Durchschnitt 20 Jahre. Bei keinem fand sich klinisch und histologisch ein Übergang

in eine Mykosis fungoides. Ein Patient litt wahrscheinlich an Mykosis fungoides, die jedoch histologisch nicht typisch war. Bei 2 Patienten entwickelte sich eine Mykosis fungoides nach 6-7 Jahren bzw. nach 30 Jahren. Von 126 Patienten mit Mykosis fungoides konnten in der gleichen Untersuchungszeit 2 Fälle gefunden werden, bei denen eine PPP in eine Mykosis fungoides nach 15, bzw. 40 Jahren übergegangen war.

Khan (26) unternahm eine Nachuntersuchung bei 47 Patienten, die zwischen 1949-1973 an PPP erkrankt waren. Er stellte die Diagnose "PPP", wenn sich histologisch geringe Hyperkeratose und Parakeratose mit leichter Spongiose und einem geringen perivaskulären oder bandförmigen Infiltrat in der oberen Dermis, welches sich hauptsächlich aus Lymphozyten mit einer normalen Kernstruktur zusammensetzte, finden. Im Gegensatz dazu stellte er die Diagnose "Praemykosis" oder "Verdacht auf Mykosis fungoides", wenn außer Hyperkeratose, Parakeratose, Spongiosis und Akanthose in verstärktem Maße ein dichtes bandförmiges Infiltrat im oberen Corium aus Lymphozyten, Plasmazellen und Histiozyten, wovon einige Unregelmäßigkeiten in ihrer Struktur zeigten, zu finden waren. Weitere Zeichen für die Diagnose beginnende "Mykosis fungoides" waren die Wanderung von Lymphozyten durch die Epidermis, die beginnende Formation von Pautrier-ähnlichen Mikroabszessen oberhalb der Verbindungsline (Junctionsline) und die undeutliche Grenze zwischen Dermis und Epidermis zu dem dichten Infiltrat.

Khan konnte nur einmal die Diagnose "Praemykosis" stellen, elfmal mußte die Diagnose "PPP" geändert werden, da weder das klinische noch das histologische Bild mit der Diagnose "PPP" übereinstimmte. In seiner anschließenden Diskussion betonte Khan die Seltenheit der Erkrankung (in Wien fanden sich von 240000 Patienten nur 47 Patienten (0,02%) mit PPP), und erwähnte die lange Krankheitsdauer ohne Veränderung des klini-

schen Bildes. Die Fälle konnten nicht in zwei Typen, den mit kleinen und den mit großen Flecken eingeteilt werden, da die meisten ein Bild von Mischformen zeigten. Die meisten Fälle entsprachen dem Brocq'schen Postulat. Ebenso wurden nicht in benigner und pre-maligner Typ unterschieden, da die Studie zeigt, daß die Erkrankung nicht als pre-maligne bezeichnet werden kann. Da der Übergang der PPP in Mykosis fungoides sehr selten ist, und beide Erkrankungen im Anfangsstadium nur sehr schwierig oder überhaupt nicht differenziert werden können, weder klinisch noch histologisch.

Danda et al. (11) fanden unter 31 Patienten mit PPP eine Patientin mit Übergang in Mykosis fungoides. Diese Patientin hatte eine PPP vom Typ "Poikiloderma vascularis atrophicans". Die Autoren vertreten die Meinung Sammans, daß nur die atrophische Form der PPP als potentiell maligne bezeichnet werden kann und daß nur aus dieser Form Übergänge in eine Mf stattfinden.

In letzter Zeit haben einige Autoren (2, 4, 36) eine neue Klassifikation der PPP vorgeschlagen.

Bonvalet (4) unterscheidet 3 Typen der PPP:

1. Der erste Typ, die "Parapsoriasis digitiforme" oder Xanthoerythrodermia perstans oder chronische superficielle Dermatitis oder benigner Typ, ist charakterisiert durch kleine, ovale oder fingerförmige, gelbe oder rosa Flecken. Das histologische Präparat ist nicht charakteristisch, aber bei einigen Fällen findet sich Exozytose in der Epidermis. Unter 40 Fällen war kein Übergang in eine Mykosis fungoides festzustellen.

2. Der zweite Typ, die Parapsoriasis "en grandes plaques simples", hat größere Flecken als der benigne Typ und einige rosa Flecken (25 Patienten). Es wurde ein Übergang in eine Mykosis fungoides festgestellt, jedoch kein Übergang in eine Poikiloderma atrophicum vasculare.
3. Der dritte Typ, die Parapsoriasis "en grandes plaques poikilodermiques" oder Poikiloderma atrophicum vasculare oder preretikulotische Poikiloderma, atrophische Parapsoriasis oder Parapsoriasis lichenoides, zeigt sich in großen Flecken, in begrenzter Zahl, die eine retikuläre Pigmentierung und leichte Atrophie mit Teleangiektasien zeigen. Von 25 Fällen diesen Typs waren 5 Übergänge in Mykosis fungoides und 4 Fälle zeigten einige Symptome einer Malignität.

Auch Bardach (2) teilt die PPP in drei Gruppen ein. Er unterscheidet die "Parapsoriasis en plaque" (benigner Typ der Parapsoriasis), die "Parapsoriasis lichenoides" (präretikulotische bzw. prämykotische, atrophische Parapsoriasis) und deren Endzustand, die "poikilodermatische Parapsoriasis". Er hält es nicht für sinnvoll die Parapsoriasisgruppe a priori in benigne und maligne Typen zu unterteilen, da diese Unterscheidung im einzelnen oft nur retrospektiv getroffen werden kann. "Grundsätzlich ist bei allen Fällen von Parapsoriasis, vielleicht am wenigsten bei der Parapsoriasis en gouttes ein Übergang in ein malignes Lymphom möglich, so daß alle Formen als potentiell prämykosid bzw. prämaligne aufzufassen sind". (Bardach)

Es scheint ein immunologisches Gleichgewicht zwischen dem Organismus und einem latenten Lymphom zu bestehen, das einerseits zugunsten des Organismus (PPP) andererseits im Richtung einer Malignität (poikilodermatische Parapsoriasis) verschoben sein kann.

Samman (36) teilte die PPP in einen benignen Typ (chronische superfizielle Dermatitis) und in die Poikiloderma atrophicum vasculare (poikilodermische Praereticulose oder atrophische Parapsoriasis mit Tendenz zum Übergang in eine Mykosis fungoides ein.

4. 5. Einteilung der Parapsoriasis en plaques nach Samman

Für den benignen Typ ist charakteristisch: Kleine, runde oder ovale Hautflecken an Stamm und Extremitäten, mit einer feinen Schuppe bedeckt und sehr therapieresistent. Die Flecken bleiben relativ konstant für mehrere Jahre. Histologisch können sie als mildes Ekzem interpretiert werden. In dieser Gruppe fand Samman 180 Patienten. Der Krankheitsbeginn lag durchschnittlich in den mittleren Lebensjahren (30-40 Jahre) und kein Patient war bei Krankheitsbeginn jünger als 10 Jahre. Männer waren viermal sooft wie Frauen erkrankt. Die Krankheitsdauer betrug 8 Jahre bis über 20 Jahre. Bei keinem Patienten konnte ein Übergang in eine Mykosis fungoides festgestellt werden.

Beim poikilodermischen oder atrophischen Typ sind die Hautflecken gewöhnlich größer als beim benignen Typ, auch variieren sie in der Größe und scheinen leicht atrophisch. Sie sind ebenso therapieresistent. Histologisch findet sich eine Atrophie der Epidermis, im oberen Corium ein Infiltrat aus Lymphozyten, Histiozyten und atypischen lymphozytoiden Zellen. In dieser Gruppe fand Samman 107 Patienten. Hier waren die Patienten bei Krankheitsbeginn jünger, einige sogar unter 10 Jahren. Die Anzahl der Männer war doppelt so hoch als die der Frauen. Von 50 nachuntersuchten Patienten war einer an Leukämie und ein anderer an Mykosis fungoides gestorben.

Die Differenzierungsmerkmale des benignen und des poikilodermischen Typs der PPP zeigt Tab. 14:

	benigner Typ	poikilodermischer Typ
1. Anzahl der Patienten	180	107
2. Altersverteilung	20-70 Jahre	10-60 Jahre
3. Geschlechtsverteilung	Männer = 148 (82,2%) Frauen = 32 (17,8%)	Männer = 70 (65,4%) Frauen = 37 (34,6%)
4. Klinisches Bild	kleine, runde Hautflecken an Stamm und Ex- tremitäten	größer als beim benignen Typ, variieren in der Größe
5. Histologisches Bild	ekzematoid	epidermale Atrophie, vereinzelt atypische Zellen
6. Verlauf	therapie- resistent kein Übergang in Mf	therapie- resistent selten Übergang in Mf im späteren Verlauf

Mf = Mykosis fungoides

Tab. 14: Differenzierungsmerkmale zwischen benignem und poikilodermischem Typ der PPP (nach Samman (36))

Unter unseren 84 Patienten mit PPP fanden wir 45mal (53,6%) den benignen Typ und 39mal (46,4%) den poikilodermischen Typ. In der ersten Gruppe konnte weder klinisch noch histologisch ein Übergang in eine Mykosis fungoides, auch nach Krankheitsdauer von über 20 Jahren festgestellt werden. Bei sechs histologischen Befunden lautete zwar die Diagnose "PPP mit initialer Mykosis fungoides"; klinisch kam es jedoch nicht zur Entwicklung einer Mykosis fungoides. Die Dauer der Erkrankung (7-35 Jahre) ohne Veränderung des klinischen Bildes läßt die Gutartigkeit dieser PPP-Form erkennen.

Aus der zweiten Gruppe fanden wir 4 Patienten mit der histologischen Diagnose "PPP mit initialer Mykosis fungoides" und zwei Patienten, bei denen klinisch die PPP in eine Mykosis fungoides übergegangen war. Auffallend bei diesen Patienten war die kurze Dauer der Erkrankung, 9 Monate bis 5 Jahre von Beginn bis zur Diagnose Mykosis fungoides, bzw. initialer Mykosis fungoides.

Unsere Ergebnisse decken sich somit mit den Untersuchungsergebnissen von Samman und zeigen den Vorteil einer Einteilung der PPP in zwei klinisch, histologisch und prognostisch verschiedene Typen. Der poikilodermische Typ bedarf einer regelmäßigen Kontrolle, sowohl klinisch als auch histologisch um den möglichen Übergang in eine Mykosis fungoides rechtzeitig zu erkennen.

Tab. 15 zeigt eine Zusammenstellung der Patientenzahl mit PPP und die Häufigkeit eines Übergangs in Mykosis fungoides nach Literaturangaben, sowie bei 84 eigenen Fällen.

Autoren	Anzahl der Patienten	Krankheitsdauer (Jahre)	Übergänge in Mf	nach... Jahren
Fleischmayer et al. (13)	13	8-25	6 (46%)	2-8, bzw. 25
Gorins (16)	55	kA	4 (7,3%)	kA
Osmundsen (31)	41	ds 20	3 (7,3%)	6-7, bzw. 30
Danda et al. (11)	31	kA	1 (3,2%)	kA
Samman (36)	180	8-20	keine	-
	107	8-20	1 (0,9%)	kA
Hermans (21)	27	kA	3 (11%)	15
Stein et al. (38)	54	ds 15	keine	-
Heid et al. (20)	51	ds 10	5 (10%)	kA
Bonvalet et al. (4)	90	5-40	6 (6,7%)	kA
Khan (26)	47	ds 10	1 (2,1%)	5

Fortsetzung Tab. 15:
siehe nächste Seite

Autoren	Anzahl der Patienten	Krankheitsdauer (Jahre)	Übergänge in Mf	nach... Jahren
Binazzi (3)	35	kA	2 (5,7%)	kA
eigene Fälle	84	5-35	2 (2,4%)	4-6

Mf = Mykosis fungoides kA = keine Angaben ds = durchschnittlich

Tab. 15: Zusammenstellung der an PPP erkrankten Fälle, deren Krankheitsdauer, sowie deren Übergänge in Mykosis fungoides. (Eigene Fälle und Literaturangaben)

4. 6. Histopathologisches Substrat

4. 6. 1. Parapsoriasis en plaques, benigner Typ

Die epidermalen Veränderungen sind gering. Gelegentlich findet sich Parakeratose und Hyperkeratose. Auch einzelne in die Epidermis eingewanderte Rundzellen können angetroffen werden. Ausnahmsweise finden sich Pautrier-ähnliche Abszesse. (Lever 27). Das Stratum granulosum kann an den Stellen fehlen, wo sich Ödem und Exozytose von Zellen und Parakeratose findet. (Gans 14). Jedoch kann das Stratum granulosum auch normal sein. (Vivatte 10). Gelegentlich wird auch eine geringe epitheliale Proliteration verbunden mit einer Verlängerung der Reteleisten gefunden. Das subepidermale Infiltrat aus Lymphozyten und Histiozyten ist gering und beschränkt sich gewöhnlich auf subpapilläre Gefäße. (Lever 27). Die Bindegewebszellen können proliferiert sein und eine geringe Infiltration dieser Zellen in die Papillarkörper kann stattfinden (Keil 25). In einigen Fällen läßt sich eine Polymorphie

der Zellen finden; Mitosen sind selten (Arndt 1). Im Corium zeigt sich ein geringes Ödem. Gelegentlich zeigt sich ein länglicher und dunkelgefärbter Nucleus (Lever 27).

Samman (36) vergleicht das histologische Bild des benignen Typs mit dem eines milden Ekzems und Pinkus (33) mit dem einer chronischen Dermatitis.

4. 6. 2. Parapsoriasis en plaques, atrophischer Typ

Die Epidermis zeigt Hyperkeratose, Parakeratose, Spongiose, Atrophie und Akanthose. Im oberen Corium findet sich ein dichtes bandförmiges Infiltrat aus Lymphozyten, Plasmazellen und Histiozyten, wovon einige Strukturunregelmäßigkeiten erkennen lassen. (Khan 26). Bonvalet et al. (4) konnten bei einem Drittel ihrer Patienten dieses Typs ein solches Infiltrat finden, während bei nur 5% der Fälle des benignen Typs ein dichtes Infiltrat gefunden wurde.

Außerdem zeigt sich eine Wanderung von Lymphozyten durch die Epidermis, beginnende Formation intraepidermaler Pautrier - ähnlichen Microabszesse oberhalb der Junctions-Zone und eine undeutliche Abgrenzung von Dermis und Epidermis zum dichten lymphozytären Infiltrat (Khan 26, Samman 36). Ein dichtes Infiltrat mit deutlicher Begrenzung nach unten kann auch bei Fällen ohne Übergang in eine Mykosis fungoides beobachtet werden (Bonvalet et al. 4). Civatte (10) nennt zwei Erscheinungen, die in Bezug auf eine beginnende Mykosis fungoides wichtig erscheinen: mikro-alveoläre Spongiose und bläschen-ähnliche Zwischenräume, die Lymphozyten und/oder Monozyten enthalten.

Bardach (2) fand abgeflachte Papillen, Teleangiektasien und Rundzelleninfiltrate vorwiegend um dilatierte papilläre Gefäße.

4. 7. Problematik der histologischen Diagnostik der Parapsoriasis en plaques.

Die histologische Diagnose PPP oder PPP mit Übergang in eine Mykosis fungoides ist meist schwierig. Heid et al. (20) verglichen klinische und histologische Diagnosen bei 78 Patienten. Die histologischen Präparate wurden jeweils von drei unabhängigen Untersuchern beurteilt. 31 Patienten mit großen Plaques, 20 Patienten mit kleinen Plaques und 27 Patienten, bei denen die Diagnose PPP geändert wurde, wurden untersucht. Entweder war die Krankheitsdauer bis zur völligen Abheilung zu kurz (20 Fälle) oder die Enddiagnose lautete chronisches Ekzem, Neurodermitis usw. Bei der kleinfleckigen PPP waren in 75% der Fälle übereinstimmend, in 25% der Fälle waren die Diagnosen verschieden, bei der großflächigen PPP gab es nur bei 25% der Fälle eine Übereinstimmung bezüglich der richtigen Diagnose, in weiteren 25% der Fälle lautete die Diagnose einstimmig Hämoblastose oder Prämykosis fungoides und in 50% der Fälle waren die Diagnosen verschieden. Sie kamen deshalb zu dem Schluß, daß zwischen den offensichtlich benignen und charakteristischen poikilodermischen Formen eine Mehrzahl intermediärer Formen besteht, die von Histologen oft unterschiedlich beurteilt werden. Die histologischen Diagnosen unserer Patienten lauteten: PPP, Verdacht auf PPP und PPP mit initialer Mykosis fungoides. In allen histologischen Präparaten fehlten Pautrier'sche Mikroabszesse.

Histologie:

Bonvalet et al. (4) fanden in den histologischen Präparaten der PPP, die er in drei Gruppen unterteilte, daß bei dem benignen Typ (Typ 1) 52% nicht spezifisch und 42% als typisch galten. Bei Typ 2 (Parapsoriasis "en grandes plaques simples") waren 56% typisch, 15% wurden als mögliche Mykosis fungoides diagnostiziert und 12% waren Mykosis fungoides. Bei Typ 3

(Parapsoriasis "en grandes plaques poikiloderimiques") waren 35% typisch, 35% galten als mögliche Mykosis fungoides und 10% waren eine Mykosis fungoides. "Typisch" galt für das Vorhandensein von "flammèches" (Mikroabszesse) und "thèques" (Thecae) verbunden mit einem geringfügigen Infiltrat in der superfiziellen Haut.

Wir fanden 10 Fälle (11,9%) mit der Diagnose "PPP mit initialer Mykosis fungoides", davon gehörten 4 Fälle zur PPP mit großen Plaques und 6 Fälle zur PPP mit kleinen Plaques. Das klinische Bild dieser 10 Fälle entsprach eindeutig der PPP.

Lützner et al. (28) fanden Zellen mit charakteristischer Ultrastruktur bei Patienten mit Sézary Syndrom, Mykosis fungoides und PPP. Die Zellen haben einen irregulären, serpentinenförmigen Nucleus, welcher in einer dreidimensionalen Darstellung cerebriform erscheint. Sie werden als "Mf-Zellen" bezeichnet. Unbekannt sind auch die Zellen von denen diese Mf-Zellen sich ableiten. Lutzner et al. fanden diese unregelmäßigen Zellen auch bei sieben von acht Patienten mit PPP. Bei keinem von diesen Patienten konnte eine Mykosis fungoides festgestellt werden. Ebenso konnten diese Zellen auch bei einigen Kontrollpatienten gefunden werden, sodaß diese "Mf-Zellen" nicht absolut spezifisch für die Diagnose "Mykosis fungoides" sind.

Flaxman et al. (12) fanden diese Zellen mit morphologisch charakteristischen Kernen, die elektronenoptisch bei der Mykosis fungoides und dem verwandten Sézary-Syndrom gefunden werden und spezifisch für diese Erkrankungen gehalten wurden auch bei Lupus erythematodes discoides, Vasculitis, Lichen ruber planus, Psoriasis, Keratosis solaris und Basaliomen. Diese Zellen haben tiefgelappte Kerne, deren Chromatin an der Kernmembran konzentriert ist. So können diese Zellen

entweder tatsächlich malignen Charakter besitzen oder es sind nicht-maligne Zellen deren veränderte Nuclear-Morphologie eine besondere Funktion bei verschiedenen Erkrankungen kennzeichnet.

Schmoeckel et al. (37) fanden diese "Mf-Zellen" ("Lutzner-Zellen") auf Grund von Semi-Dünnschnitten regelmäßig zahlreich beim Sézary-Syndrom und gelegentlich bei der Mykosis fungoides und der PPP. Semi-Dünnschnitte (Epon) erlauben auf Grund ihrer sehr geringen Dicke ($1/2 - 1\mu$) eine genauere morphologische Differenzierung von lymphoiden Zellen als Paraffinschnitte (ca. 3μ). Sie fanden Lymphozyten als den häufigsten Zelltyp bei der PPP und bei den Kontrollen (Epikutan-Test-Reaktion, Kontaktdermitis, initialer Psoriasis und Erythema chronicum migrans), eine geringe Anzahl von lymphocytoiden Zellen und Immunblasten, während bei der Mykosis fungoides die lymphocytoiden Zellen mit helleren Kernen überwiegen.

4. 8. Weitere Methoden zur diagnostischen Abgrenzung.

Neben der Histologie kann ergänzend noch die DNS-Zytophotometrie zur diagnostischen Abgrenzung herangezogen werden. Van Vloten et al. (41) untersuchten mit der Feulgen-DNS-Zytophotometrie Hautpräparate von Patienten mit Mf, Retikulum-Sarkom, lymphomatoide Papulosis und Sézary-Syndrom. Sie fanden aneuploide und polyploide DNS-Histioграмme. Im Tumorstadium einer Mf wurde eine mehr bimodale Verteilung der DNS-Werte gefunden. Von 79 Fällen mit verdächtigen malignen Retikulosen der Haut zeigten 32 ein anormales DNS-Histioграмm mit 5% oder mehr tetraploiden und hypertetraploiden Zellen. 30 von diesen Patienten entwickelten eine maligne Hautretikulose innerhalb von 4 Jahren. 24 Patienten hatten eine PPP. 12 davon hatten anormale DNS-Histioграмme, davon wurden 10 nach einigen Monaten histologisch als Mykosis fungoides interpretiert. Somit besteht die Möglichkeit, die

benigne und maligne Form der PPP auf der Basis der DNS-Zytophotometrie besser zu differenzieren.

Binazzi (3) untersuchte Patienten mit PPP, präreticulärer Poikilodermie, mit Lymphomen sowie mit verschiedenartigen proliferierenden Dermatosen. Es wurden geringe Veränderungen von Blut- und Knochenmarkszellen gefunden, die als Ausdruck von reaktiven Knochenmarksveränderungen betrachtet werden können. Veränderungen konnten auch im Tryptophan-niacin Abbau bei dem benignen Typ der PPP beobachtet werden, während bei der präreticulären Poikilodermie die Veränderungen mit einer Reduktion von Piridoxine und/oder Kynureninase-Aktivität verbunden waren. Diese Befunde sind wahrscheinlich Ausdruck eines Bindegewebsschadens. Bei den Lymphomen waren die Veränderungen des Tryptophan-niacin Abbaus konstant und manifest mit teilweisem oder totalem Mangel an Kynureninase Aktivität, wahrscheinlich wegen des Defizits von Piridoxine. Diese Schäden "via kynurenine" werden einem vermehrten Metabolismus des neoplastischen lympho-reticulären-histiozytären Bindegewebes zugeschrieben. Dysproteinämie, reaktive Knochenmarksveränderungen und Störungen des Tryptophan-niacinmetabolismus wurden mehr beim atrophischen Typ der Parapsoriasis und in den Lymphomen als in den anderen Dermatosen gefunden, als Hinweis für die Schädigung des Bindegewebes.

4. 9. Therapie der Parapsoriasis en plaques

Die PPP zeigt sich als sehr therapieresistent. Zur Behandlung empfiehlt Gottron (17) Salizyl-Schwefel-Salbe und Schwefelbäder. Preis (34) erzielte bei zwei Fällen mit PPP innerhalb weniger Tage völlige Abheilung mit Thorium-X. Die Patienten waren mehrere Jahre erscheinungsfrei. Gougerot et al. (18) hatten mit der Goldtherapie einige Abheilungserfolge bei Patienten mit PPP. Zur Zeit werden hauptsächlich Glucocorticoid-Cremes bzw. Salben und UV-Licht zur Behandlung der PPP angewendet. Neuerdings setzt sich immermehr die Photochemotherapie (PUVA) durch. Für die Dermatoröntgentherapie (Röntgenfernbestrahlung) besteht keine Indikation bei PPP (Braun-Falco, 5)

Bei der externen Photochemotherapie werden die erkrankten Körperareale durch Auftragen von 8-Methoxy-psoralen (8-MOP, Meladinine) photosensibilisiert. Die nachfolgende Bestrahlung erfolgt mit langwelligem UVA-Licht (Strahlungsmaximum bei 360-365 nm). Die Strahler sind gleichförmig in einer Bestrahlungskabine verteilt und haben eine Energie von $0,5 \text{ mW/cm}^2$. Während die Strahlung ohne einen Photosensibilisator eine direkte Pigmentierung hervorzurufen vermag und die SH-Gruppen der Parakeratose in S-S Gruppen überführt (Gertler, 15), wird mit Hilfe eines Photosensibilisators (8-MOP) eine weitere biologische Wirkung erzielt. Es ergibt sich ein cytostatischer Effekt auf die gesteigerte Epidermopoese (Stüttgen und Schäfer, 39) infolge der kovalenten Bindungen zwischen dem Psoralen (8-MOP) und den Pyrimidinbasen der Nucleinsäure.

Stein und Rodermund (38) behandelten 20 Patienten mit PPP nach dieser Methode (2-50 Bestrahlungen mit 3-5 Min. Bestrahlungszeit pro Sitzung). Nach der Behandlung waren bei allen Patienten die Hauterscheinungen abgeheilt. Eine Untersuchung nach 9 Monaten zeigte: 10 Patienten hatten neue Hauterscheinungen aufzuweisen, die restlichen waren erscheinungsfrei. (Rezidivquote

von 50%). Gelegentlich zeigen die Parapsoriasis herde bei dieser Behandlung eine sehr starke blasige Reaktion, auch wenn die Bestrahlungsdosis unterhalb der Erythemschwelle der gesunden Haut bleibt. Die Blasenbildung bleibt auf den einzelnen Erkrankungsherd scharf abgegrenzt und kommt unter Anwendung von Aureomycin Creme bzw. Salbe schnell zur Abheilung (Mortazawi, 30).

8-MOP kann äußerlich als 0,15%ige Lösung (Meladinine) oder innerlich in Kapsel- oder Tablettenform (Oxsoralen, Meladinine) verabreicht werden.

Hofmann et al. (22) behandelten 16 Patienten mit Mykosis fungoides mit 8-MOP und UVA und konnten in elf Fällen vollständige Erscheinungsfreiheit erzielen. Die gute Wirksamkeit der Photochemotherapie bei kutanen Lymphomen läßt darauf schließen, daß der Ort des Wirkungsmechanismus in tieferen Hautschichten (oberes und mittleres Corium) liegen muß (Hofmann, 22).

Die größere Zahl unserer Patienten (54,8%) wurden dauernd mit glucocorticoidhaltigen Cremes bzw. Salben behandelt. Nur 7 Patienten (15,2%) gaben eine Abheilung und 20 Patienten (43,5%) eine Besserung der Hauteffloreszenzen an. Die Therapieresistenz, ein typisches Merkmal der PPP (Keil 25, Gertler 15), konnten auch wir feststellen. Es stellt sich die Frage, ob nicht durch die Verwendung von Cremes bzw. Salben lediglich eine rückfettende Wirkung erzielt wird, da wir bei einem Patienten auch eine Besserung der Erkrankung durch Eigenbehandlung mit Hautpflegeöl (Penaten) feststellen konnten.

5 Patienten wurden mit 8-MOP und UVA-Licht behandelt. Alle 5 Patienten gaben eine Besserung der Hauterscheinungen an. 2 Patienten waren vorübergehend (3 bzw. 6 Monate) völlig erscheinungsfrei. Von unseren Patienten wurden 21 mit UV-Licht bestrahlt. 10 (47,6%) davon gaben eine Besserung an. Unter natürlicher Sonnenbestrahlung gaben 50% unserer Patienten eine

Besserung der Hauterscheinungen an. Es besteht die Möglichkeit, daß dies Erfolge der PUVA-Therapie vortäuscht (Gertler, 15).

Mit jeder derzeitigen Behandlungsart lassen sich nach unseren Untersuchungen lediglich kurzfristige Abheilungen der Hautveränderungen erzielen. Völlige Abheilung der Effloreszenzen ist sehr selten und gibt Anlaß zur Frage, ob es sich in diesem Falle tatsächlich um eine PPP handelt. Die Erkrankung scheint einen sehr chronischen Verlauf zu nehmen und zeigt sich äußerst therapieresistent gegenüber derzeitigen Behandlungsmethoden. Bei unseren Patienten ließ sich ein Zusammenhang der Hauterkrankung mit Erkrankungen in der Anamnese, Waschgewohnheiten und Hauttyp nicht feststellen. Zieht man in Erwägung, daß die Häufigkeit der Erkrankung in den letzten Jahren zunimmt, so stellt sich die Frage, ob nicht umweltbedingte Faktoren (Umweltverschmutzung, Zunahme von chemischen Produkten usw.) bei der Pathogenese der PPP eine Rolle spielen.

Schlußbetrachtung:

Die PPP zeigt sich als eine sehr langwierige und hartnäckige Hauterkrankung. Der Verlauf über mehrere Jahrzehnte ist grundsätzlich gutartig. Sehr von Vorteil ist die Einteilung nach Samman in einen benignen Typ und einen poikilodermischen atrophischen Typ. Bei großen Plaques mit poikilodermischem Charakter und ungewöhnlicher Lokalisation kann nach einigen Autoren und nach eigenen Untersuchungsergebnissen die PPP in eine Mykosis fungoides übergehen. Die Häufigkeit des Übergangs schwankt zwischen 2% (Samman, 11) und 46% (Fleischmayer, 4). Übergänge in eine Mykosis fungoides konnten nur bei zwei unserer Patienten (2,4%) festgestellt werden. Bei den anderen Patienten, bei denen histologisch ein Übergang in eine Mykosis fungoides festgestellt wurde, müssen weitere histologische und klinische Untersuchungen zeigen, ob sich tatsächlich eine Mykosis fungoides entwickelt. Denn nach Heid et al. (7) ist die Beurteilung des histologischen Präparates oft pessimistischer als die des klinischen Erscheinungsbildes.

Deshalb kommen wir zu dem Schluß, daß sich die Mykosis fungoides im Anfangsstadium gelegentlich in Form einer PPP entwickelt. Ob es sich dabei tatsächlich um eine echte PPP handelt, läßt sich histologisch nicht einwandfrei klären. So nehmen wir an, daß die PPP nicht als Vorstadium einer Mykosis fungoides betrachtet werden kann, sondern daß der Beginn einer Mykosis fungoides gelegentlich dem Bilde einer PPP entsprechen kann.

5. ZUSAMMENFASSUNG:

Anhand von 84 Patienten der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Ludwig-Maximilians-Universität München von 1961-1976 untersuchten wir Anamnese, klinischen Befund, Verlauf und Therapie der Parapsoriasis en plaques und den möglichen Übergang in Mykosis fungoides.

Die wichtigsten Ergebnisse dieser Untersuchungen lassen sich in der folgenden Weise darstellen:

1. Die Anzahl der männlichen Patienten war doppelt so hoch wie die der weiblichen.
2. Das Alter bei Beginn der Erkrankung lag hauptsächlich zwischen dem dritten und siebten Lebensjahrzehnt.
3. Die Einteilung der Parapsoriasis en plaques nach Samman ergab :
 - a.) benigner Typ (kleine Hauteffloreszenzen):
45 Patienten (53,6%)
 - b.) poikilodermischer Typ (größere Hauteffloreszenzen):
39 Patienten (46,4%)
4. Histologisch und klinisch manifeste Übergänge in Mykosis fungoides ließen sich in zwei Fällen der letzten Gruppe feststellen.
5. Bei allen anderen Patienten, auch bei über 20jähriger Krankheitsdauer fanden sich weder klinisch noch histologisch Hinweise für einen Übergang in Mykosis fungoides.
6. Behandlung mit glucocorticoidhaltigen Cremes bzw. Salben brachte bei 80,5% der Patienten nur eine Besserung, jedoch keine Abheilung der Hauterscheinungen.
7. Die Behandlung mit 8-MOP und UVA-Licht hat einen morbo-statischen Effekt.
8. Trotz zahlreicher diskreter Unterschiede im histologischen Substrat des benignen und malignen Typs der Parapsoriasis

en plaques ist eine sichere Aussage zum möglichen späteren Übergang in eine Mykosis fungoides auf Grund des histologischen Bildes nicht möglich. Eine Verbesserung der Diagnostik bringt die DNS-Zytophotometrie.

Der niedrige Prozentsatz, bei dem ein Übergang von Parapsoriasis en plaques in eine Mykosis fungoides zu beobachten ist, legt die Vermutung nahe, daß die Parapsoriasis en plaques kein Vorstadium der Mykosis fungoides ist; vielmehr scheint die Mykosis fungoides im Anfangsstadium gelegentlich dem Bilde einer Parapsoriasis en plaques zu entsprechen.

6. LITERATURVERZEICHNIS

1. ARNDT, G.:
Über Brocq'sche Krankheit (érythrodermie pityriasique en plaques disséminées) nebst einigen Bemerkungen zur Frage der Parapsoriasis
Arch. Dermat. Syph. 100, 7 (1910)
2. BARDACH, H., RAFF, M.:
Poikilodermatische Parapsoriasis
Hautarzt 28, 542-546 (1977)
3. BINAZZI, M.:
Some research on parapsoriasis and lymphomas
Arch. Derm. Res. 258, 17-23 (1977)
4. BONVALET, D., COLAN - GOHM, K., BELAICH, S., CIVATTE, J. DEGOS, R.:
Les différentes formes du parapsoriasis en plaques
Ann. Der. Vénéreol. (Paris) 104: 18-25 (1977)
5. BRAUN-FALCO, O., LUKACS, S.:
Dermatologische Röntgentherapie
Springer: Berlin-Heidelberg- New York (1973)
6. BROCCQ, L.:
Les érythrodermies pityriasique en plaques disséminées
Rev. gén. de clin. et de thérap. 11: 577 (1897)
7. BROCCQ, L.:
Les Parapsorias
Ann. Derm. Syph. 3:433 (1902)

8. CALNAN, C. D., MEARA, R. H.:
Parapsoriasis en plaques and Chronic Superficial Dermatitis
Trans. a. Rep. St. John's Hosp. derm. Soc., 37, 12 (1956)
9. CIVATTE, A.:
Le parapsoriasis de Brocq
Thèse de Paris no. 216 (1906)
10. CIVATTE, A.:
Le cinquantenaire du parapsoriasis
Ann. Derm. Syph. (Paris) 78, 5-22 (1951)
11. DANDA, J., MALY, E., VANECKOVA, J., VOSMIK, F.:
Problems of the passage of parapsoriasis en plaques
over to mycosis fungoides
Csl. Derm. 50, 313-316 (1975)
12. FLAXMAN, B. A., ZELAZNY, G., VAN SCOTT, E. J.:
Nonspecificity of characteristic cells in mycosis
fungoides
Arch. Derm. 104, 141-147 (1971)
13. FLEISCHMAYER, R., PASCHER, F., SIMS, C. F.:
Parapsoriasis en plaques and mycosis fungoides
Dermatologica (Basel) 131, 149-160 (1965)
14. GANS, O.:
Histologie der Hautkrankheiten
Berlin, Julius Springer, vol. 1, p. 312 (1925)
15. GERTLER, W.:
Systematische Dermatologie und Grenzgebiete
Bd II Thieme, Leipzig (1972)

16. GORINS, S.:
Le probleme de la transformation du parapsoriasis
en plaques en mycosis fungoides
Thèse, Paris 137 p. (1957)

17. GOTTRON, H. A., SCHÖNFELD, W.:
Dermatologie und Venerologie Bd II/1
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1958)

18. GOUGOROT, H., DE GRACIANSKY, P.:
Arch. dermat.-syph. Hop. S. louis (Paris) 11, 363 (1939)
zitiert bei GOTTRON (1958)

19. GROSSHANS, E., ALTMANN, J.:
Chronischer Verlauf und Rückbildung einer Histio-
Monocytierten RetikULOse; Beziehung zur Parapsoriasis
en plaques
Hautarzt 19, 452-455 (1968)

20. HEID, E., DESVAUX, J., BRÄNDLE, J., GROSSHANS, E.:
Der Verlauf der Parapsoriasis en plaques
(Brocq'sche Krankheit)
Z. Hautkr. 52, 658-662 (1977)

21. HERMANS, E. H.:
Parapsoriasis
W. L.&J. Brusse's Uitgeversmaatschappij N. V.,
Rotterdam (1953)

22. HOFMANN, C., BURG, G., PLEWIG, G., BRAUN-FALCO, O.:
Photochemotherapie kutaner Lymphome
Dtsch. med. Wschr. 102, 675-679 (1977)

23. JACOBI, E.:'

Fall zur Diagnose (*Poikiloderma atrophicans vascularis*)
 Verhandl. der Dtsch. Dermatol. Ges., IX. Kongr.
 Bern, Sept. 1906, Berlin 9, 321 (1907)

24. JULIUSBERG, F.:

Die Brocq'sche Krankheit
 in Jadassohn, J.: Handbuch der Haut- und Geschlechts-
 krankheiten, Berlin, Julius Springer, vol 7, 326 (1928)

25. KEIL, H.:

Parapsoriasis en plaques disséminées and incipient
 mycosis fungoides
 Arch. Derm. 37, 465-494 (1938)

26. KHAN, M.:

Parapsoriasis en plaques and mycosis fungoides
 Z. Hautkr. 49, 547-554 (1974)

27. LEVER, W. F.:

Histopathology of the skin, 5 th. ed. pp 163-164
 Philadelphia - Toronto: J. B. Lippincott (1975)

28. LUTZNER, M. A., HOBBS, J. W., HORVATH, P.:

Ultrastructure of abnormal cells, in Sezary-syndrome,
 mycosis fungoides and parapsoriasis en plaques
 Arch. Derm. (Chicago) 103, 375-386 (1971)

29. MONTGOMERY, H.:

Dermato pathology, Vol. 1.
 New York: Harper and Row. p. 342 (1967)

30. MORTAZAWI, S. A. M., OBERSTE-LEHN, H.:
Lichtsensibilisatoren und ihre therapeutischen Fähigkeiten.
Erste vorläufige Mitteilung
Z. Haut- u. Geschl. Kr. 48, 1 (1973)
31. OSMUNDSEN, P. E.:
Parapsoriasis en plaques; a follow-up study
Acta dermat.-vener. (Stockh.) 48, 345-354 (1968)
32. PALMER, D. D.:
Atrophic (Poikiloderma Vasculare Atrophicans) and Extensive
(Retiform Parapsoriasis) Forms of Parapsoriasis
Thesis. University of Minnesota (1962)
33. PINKUS, H., MEHREGAN, A. M.:
A guide to dermatohistopathology pp 180-181
New York: Appleton-Century-Crofts (1969)
34. PREIS, K.:
Dermat. Wschr. (Leipzig) 95, 1680 (1932)
zitiert bei GOTTRON (1958)
35. RADCLIFFE-CROCKER, H.:
Xantho-erythrodermia Perstans
Br. J. Derm: 17, 119 (1905)
36. SAMMAN, P. D.:
The natural history of parapsoriasis en plaques
(chronic superficial dermatitis) and prereticulotic
poikiloderma
Brit. J. Derm. 87, 405-411 (1972)
37. SCHMOECKEL, Ch., BURG, G., BRAUN-FALCO, O.:
Quantitative analysis of lymphoid cells in mycosis
fungoides, Sézarys syndrome and parapsoriasis en plaques
(in Vorbereitung)

38. STEIN, F., RÖDERMUND, O.-E.:

Zur Behandlung der Parapsoriasis en plaques
(Morbus Brocq) mit Meladinine und Blacklight
aktuelle dermatologie 2, 77-81 (1977)

39. STÜTTGEN, G., SCHÄFER, H.:

Funktionelle Dermatologie
Springer, Berlin (1974)

40. UNNA, P. G., SANTI, POLLITZER, S.:

Über die Parakeratosen im allgemeinen und eine neue
Form derselben (Parakeratosis variegata)
Monatsh. f. prakt. Dermat. 10: 404 (1890)

41. van VLOTEN, W. A., SCHABERG, A., van der PLOEG, M.:

Cytophotometric studies on mycosis fungoides and
other cutaneous reticuloses
Bull. Cancer 64 1, 249-258 (1977)

Anschrift des Verfassers: Herbert Thalmair
Eckerstr. 35
8050 Freising

Anhang

Fragebogen

Name Gob

1. Wann traten die Hauterscheinungen erstmals auf? Jahr
2. Welche Form haben die Hauterscheinungen?
☐ rund ☐ oval ☐ länglich ☐
3. Welche Größe haben sie?
☐ münzgroß ☐ eichenblattgroß ☐ handtellergrößer ☐ größer
4. Welche Farbe haben die Hauterscheinungen?
☐ gelblich ☐ rötlich-braun ☐
5. Hatten oder haben Sie Juckreiz im Bereich der Hauterscheinungen
☐ nie ☐ gelegentlich ☐ öfter
6. Wo befinden, bzw. befanden sich die Hauterscheinungen?
☐ Unterarme ☐ Oberarme
☐ Unterschenkel ☐ Oberschenkel
☐ Körperrückseite ☐ Körpervorderseite ☐ seitl. Rumpfpartien
☐ Hals ☐ Kopf
7. Hat sich die Erkrankung im Sommer gebessert?
☐ ja ☐ nein
8. Wurden Sie dauernd behandelt, z. B. mit Salben?
☐ ja ☐ nein
Trat daraufhin ☐ Besserung, ☐ Verschlechterung,
☐ Abheilung, ☐ keine Abheilung ein?
9. Waren die Erscheinungen einmalvöllig verschwunden und sind nach eini-
ger Zeit wieder aufgetreten. Nach Wochen, Monaten.
10. Wurden Sie mit ultravioletttem Licht (z. B. Höhensonne) bestrahlt?
☐ Ja ☐ nein
11. Wenn Sie bereits keine Hauterscheinungen mehr haben, wie lange dau-
erte es von Beginn bis zur völligen Abheilung? Wochen Monate.
12. Leiden Sie, oder ein Familienmitglied an ☐ Asthma, ☐ Heuschnupfen,
☐ Kinderexzem,
13. Besitzen Sie Haustiere? Welche?
14. Gab es in Ihrer Familie bisher schon einmal eine solche Hauterkr-
kung? ☐ ja, welches Familienmitglied
☐ nein
15. Wie oft baden, oder duschen Sie? (normal 1x wöchentlich)
☐ wöchentlich 1x ☐ mehrmals wöchentlich ☐ täglich
16. Verwenden Sie dazu ☐ Seife, ☐ Schaumbad,
☐ med. Seife, z. B. ☐ Sebamed, ☐ Olatum, ☐ Satina
17. Haben Sie eine ☐ trockene, ☐ normale, ☐ fette Haut?
18. Welchen Beruf üben Sie aus?
Sind deshalb tägliche Ganzkörperwäsungen nötig? ☐ ja ☐ nein

L e b e n s l a u f

Ich, Herbert Thalmair, wurde am 6. Februar 1948 als Sohn des Arztes Dr. Jakob Thalmair und dessen Ehefrau Edith, geb. Frank, in Oberlahnstein am Rhein geboren. Von 1954-1958 besuchte ich die Volksschule in Freising. Dann wechselte ich in das Dom-Gymnasium in Freising über, wo ich im Jahre 1968 die Reifeprüfung ablegte. Mit dem Studium der Zahnmedizin begann ich 1968 an der Ludwig-Maximilians-Universität München. Hier legte ich 1974 die zahnärztliche Prüfung ab. Nach meiner zweijährigen Dienstzeit von 1974-1976 bei der Bundeswehr als Stabsarzt, bin ich seit dem 03. 11. 1976 in München-Moosach als zahnärztlicher Assistent tätig. Seit 1973 bin ich mit meiner Frau Christiane, geb. Schoberer verheiratet. 1976 wurde unser Sohn Tobias geboren.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Prof. Dr. O. Braun-Falco und Herrn Priv.-Doz. Dr. G. Burg für die Vergabe des Themas und die immer freundliche Unterstützung, die Beratung bei der Auswertung der Ergebnisse und bei der Abfassung der Arbeit.

